

HOSPITAL UNIVERSITARIO “CARLOS MANUEL DE CESPEDES”

TORACÓPAGO. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

THORACOPAGUS.PRESENTATION OF A CASE.

Judith Hornedo Ramírez¹; Alfredo Viltres Pérez²; Eric Miller Dixon³; Francisco Serrat Gómez⁴; Leinis Fonseca Millán⁵; Gonzalo de Moya González⁶

Resumen

Con una incidencia variable el Thoracópago o Toracópago es el tipo más común de gemelos unidos, representando el 75% de los casos que se reportan y son una condición rara en la cual existe predominio del sexo femenino. Se presenta el caso de gemelos unidos del tipo Toracópagos, con una fusión amplia, procedentes de la interrupción por malformaciones congénitas complejas de un embarazo múltiple en una gestante de edad avanzada, que se estudió anatómica y morfológicamente en el acto de necropsia. Aunque no existe acuerdo sobre la embriogénesis de esta malformación, la teoría más aceptada es la propuesta de que esta alteración resulta de la unión secundaria de dos discos embrionarios separados originalmente.

DESCRIPTORES DeCS: GEMELO SIAMESES/patología; DIAGNOSTICO PRENATAL; ANOMALIAS CONGENITAS

Abstract

With a variable incidence the thoracopagus is the most common type of conjoined twins representing the 75% of the reported cases and they show a weird condition in which females prevailed. It is presented the case of thoracopagus conjoined twins with a wide fusion coming from the interruption for complex congenital malformation of a multiple pregnancy in an aged pregnant who was anatomically and morphologically studied in the necropsy. Although there is no resolution about embryogenesis of this malformation the most accepted theory is proposal that this alteration is the result of a secondary joined of two embryonary disks initially separated.

Key Words: TWINS CONJUINED/pathology; PRENATAL DIAGNOSIS; CONGENITAL ABNORMALITIES

Introducción

Las formas anormales de gemelaridad constituyen un impactante fenómeno biológico y cuentan con una larga historia de concepciones erróneas, escaso conocimiento y una amplia y confusa sinonimia⁽¹⁾.

¹ Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Asistente ²
Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Asistente ³
Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Asistente ⁴
Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Asistente ⁵
Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Asistente ⁶

Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral

Las duplicaciones embrionarias monocigóticas, especialmente en los gemelos unidos, son el resultado de una duplicación parcial que ocurre en el disco embrionario antes de la tercera semana de vida intrauterina y son clasificados según la región anatómica que los une en toracópagos y xifópagos, que son los más frecuentes y representan alrededor del 75% de los gemelos unidos, le siguen los pigópagos, los isquiópagos y los craneópagos. La mayoría nacen muertos, algunos viven y otros, los menos, pueden separarse de forma quirúrgica ^(1,2)

Entre los gemelos unidos más antiguos se encuentran las nacidas en 1100 en Inglaterra, que vivieron 34 años con un solo par de extremidades superiores e inferiores, un solo recto y una sola vagina. En el siglo XIV los que nacieron en Florencia con tres extremidades inferiores y superiores. En el siglo XV los hermanos escoceses Scottish vivieron 28 años unidos de la cintura hacia abajo. Las húngaras nacidas en Szony, en 1701, unidas por la región lumbar, con un ano y vagina comunes fueron posiblemente uno de los gemelos unidos más famosos (3,4). Pero sin dudas los más conocidos fueron Chang y Eng Bunker que nacieron en Makiong, Siam, (actual Tailandia) en 1811 y eran noticia con relativa frecuencia por ser artistas de circo, talentosos, inteligentes y astutos en los negocios, se encontraban unidos por el tórax y tuvieron una vida relativamente normal, se casaron, tuvieron 10 y 12 hijos, respectivamente y murieron a los 63 años, el examen post-mortem dilucidó que compartían el tejido hepático y el aparato circulatorio. Desde entonces se utiliza el término "siamés" para designar a tipos de gemelos semejantes unidos por el cuerpo ⁽⁵⁻⁷⁾

Esta anomalía no es un defecto genético sino congénito durante la gametogénesis, lo que significa que el nacimiento de siameses no viene implícito en los genes de los padres o de generaciones anteriores y no va a ser transmitido a la descendencia de forma habitual ⁽⁸⁾

Hasta el año 2000 su registro mundial fue de 1,3 por cada 100 000 nacimientos, aunque, varía en algunos lugares del África, como Sudáfrica, con una incidencia tan frecuente como 1 en 14 000 nacimientos, lo que sugiere una relación directa mayor a su aparición en la raza negra ⁽⁹⁾

Los siameses pueden presentar otras malformaciones y muchas están relacionadas con el sitio de unión aunque otras no lo están anatómicamente ⁽¹⁰⁻¹²⁾

Además de los factores genéticos ya señalados, otros autores mencionan la distribución geográfica y algunos más que dependen de la madre como la edad, dificultades en la nutrición y mal desarrollo del embrión por infecciones y déficit en su riego sanguíneo. Lo cierto es que).

en la actualidad la etiología de los gemelos unidos continúa desconocida ^(3,14) Es importante la

realización del diagnóstico prenatal, pues la presencia de gemelos monstruosos plantea la terminación del embarazo desde el mismo momento de su detección, donde la ultrasonografía resulta fundamental ^(3, 4,13).

El nacimiento de los gemelos unidos provoca serios conflictos, la mayoría nacen muertos o son incapaces de sobrevivir más de 24 horas posteriores al parto, esto se debe a que típicamente comparten sus órganos vitales y tienen otras malformaciones asociadas ⁽¹⁰⁻¹²⁾.

La primera separación de siameses se llevó a cabo en 1689, a partir de entonces y con el creciente desarrollo técnico y quirúrgico en la medicina se reportan numerosos casos de separación aunque con supervivencia muy limitada de uno o ambos gemelos, tal como refleja ⁽¹⁶⁻¹⁸⁾.

la literatura

En nuestro país su incidencia se estima en 1 cada 250 000 nacimientos y su reporte ⁽¹⁹⁻²²⁾.

bibliográfico es escaso Constituye el objetivo general de este trabajo presentar un caso de siameses unidos por el tórax, sin diagnóstico prenatal exacto, y la evaluación de las características anatómicas y morfológicas que se dilucidaron durante la necropsia que se realizó en el departamento de Anatomía Patológica del Hospital “Carlos Manuel de Céspedes” en la ciudad de Bayamo.

Presentación del Caso

Paciente AHM de 38 años, blanca, casada , con antecedentes obstétricos de Gestaciones (6) Partos (3) Abortos (2) , captada precozmente, evaluada de riesgo por edad materna avanzada y embarazo gemelar, que se remitió el 13 de junio del 2006 a la consulta de Genética Provincial.

Consulta número (No.) 1: Edad gestacional (EG) de 20 a 21 semanas. Se propone Diagnóstico Prenatal Citogenético (DPC) y es aceptado. Consulta No 2: EG de 23 semanas. Por estudio de Ultrasonido (US) se observa en el feto de dorso derecho una posible Anencefalia y una Transposición de grandes vasos (TGP), además la cavidad torácica aumentada de volumen. Se recibe el resultado de la Alfafetoproteína (AFP) entre límites

normales.

Consulta No. 3: EG de 23 semanas. Se confirma la presencia en este mismo feto de múltiples malformaciones cardiovasculares: TGP, Comunicación interventricular (CIV). Estenosis de la Arteria Pulmonar (EAP), Anencefalia y deformidad torácica. El otro feto se observó normal y se detecta además un polihidramnios. Consulta N0. 4: EG de 24 semanas. Se confirman todas las anomalías anteriores. El otro feto se observa con Hidrocefalia. Se reciben los resultados del DPC sin crecimiento celular.

Se le brinda asesoramiento genético a la paciente y se propone la interrupción terapéutica en beneficio materno fetal, que es aceptada por la pareja. Se da orden de ingreso para la toma de conducta obstétrica con expulsión fetal el 15 de junio del 2005. En el departamento de Anatomía Patológica se procede al estudio anatomomorfológico de los fetos, como se describe:

El feto identificado como primer gemelar resultó ser una anomalía de gemelaridad con una sola cabeza deforme y dos cuerpos unidos desde el cuello hasta la parte superior del ombligo del tipo Toracópago. (fig. 1 y 2) Que además presentó a nivel:

- ⌚ Cefálico: Anencefalia y deformidad facial con labio leporino y paladar hendido. (fig 3 y 4) ⌚ Cavity torácica: Dos Pulmones normales. Diafragma único e íntegro. Corazón único con las malformaciones diagnosticadas por US: TGP. CIV. EAP. ⌚ Cavity abdominal: Un solo Hígado y aparato digestivo, con duplicidad de los sistemas genitourinarios. El estudio del otro feto demostró la presencia de una Hidrocefalia.

Todos eran del sexo femenino, con mensuraciones y pesos adecuados a la EG.

Discusión

El proceso de desarrollo de los siameses ocurre por un error en la división de las células de los embriones monocigóticos, es decir gemelos producto de un mismo óvulo y un mismo espermatozoide. La división de los embriones de unos gemelos normales ocurre en los primeros diez días después de la fecundación, con los siameses ocurre más tarde, como para el día 13 ó 15, este retraso hace que no se dividan correctamente y compartan órganos,).

mientras más tarde sea la separación más tejidos compartirán^(1,2,10-12) El grado y origen de la duplicación determina el tipo de gemelos siameses y varía en un rango que va desde aquellos

que solo están conectados por una fina membrana, hasta 2 ó más individuos más o menos formados con un solo tronco y duplicación, o bien de la cabeza o sólo de la parte caudal del cuerpo⁽²³⁾.

Los factores genéticos como los defectos propios de la línea primitiva y el envejecimiento del óvulo por disminución de la capacidad de diferenciación normal se invocan en la etiología de los gemelos unidos, además se mencionan dificultades en la nutrición y desarrollo del embrión causadas por sepsis y deficiente irrigación sanguínea que puede ocurrir debido a la presencia de calcificaciones que interrumpen la transferencia de sustancias y oxígeno a través de la membrana placentaria, otro posible factor que se menciona es el antecedente de la ingestión de drogas para mejorar la fertilidad en mujeres que luego resultaron embarazadas^(8,13,14).

Algunos de los autores tratan de explicar la causa de que los siameses no sean un fenómeno inusual en Sudáfrica, tal vez, mencionan, porque son habituales en ese lugar los matrimonios entre parientes⁽²⁴⁾.

Aproximadamente el 70% de los gemelos unidos son niñas, se piensa que los embriones femeninos sean más fuertes que los masculinos y por ello son más capaces de sobrevivir y desarrollarse dentro del útero^(3, 4,13). Se pueden clasificar también en simétricos: cuando los niños están completos, y asimétricos: cuando comparten algún órgano. Existen otros autores que incluyen un nuevo grupo y lo denominan relativamente asimétricos: incluyen aquí a los que presentan zona de fusión extensa y desproporción marcada en la anatomía, como el caso de los bicéfalos (dos cabezas sobre un cuerpo). Por tanto aunque su separación parezca posible es

necesario realizar un estudio exhaustivo para conocer si es funcional⁽¹⁶⁻¹⁸⁾.

La supervivencia de estos niños, una vez separados, es del 53 por ciento en los simétricos y en los asimétricos, en los que hay que elegir por uno de los bebés asciende hasta el 90%. Globalmente la supervivencia a largo plazo es del 68% con una calidad de vida muy buena).

después de la operación^(25-29, 22,23)

El caso que se presenta se concluyó como un embarazo múltiple, de trillizas, portadores dos de ellas de una anomalía compleja del tipo de siameses toracópagos clasificados como asimétricos, con múltiples órganos compartidos y otras malformaciones congénitas asociadas

procedente de un embarazo que se evaluó de alto riesgo por la edad materna avanzada.

Referencias Bibliográficas

1. 1. López Márquez Adriana, Hernández Avendaño Víctor, Durán Padilla Marco Antonio, et al. Gemelos unidos toracópagos: estudio post- mortem y revisión de la literatura. Rev Med Hosp. Gen Mex 2003; 66 (1): 37-42.
2. 2. Rosas Lavado Humberto, Serninario Velayos Oswaldo, Flores Tipismana. Malformaciones exclusivas del embarazo gemelar: Siameses. Revista Peruana de Radiología 2004; 14 (5): 21-25.
3. 3. Atencio Cristina, Chong Marisol, De Obaldía Carlos, Dumas María, Lezcano Carold Santamaría Abdiel. Embarazos múltiples de alto riesgo. Rev Med Hosp Infant Mex 2007; 67(2): 104-15.
4. 4. Vottler-T. Los gemelos unidos. ANN Surg 2001;208(4): 299-312.
5. 5. Lyan YT. Los dos hermanos que compartieron un cuerpo. (Citado el 13 de octubre del 2008). Disponible en <http://www.taringa.net/.../Los-dos-hermanos-que-compartieron-un-cuerpo.html>.
6. 6. Kumagai M. Los dos hermanos que compartieron el mismo cuerpo. (Citado el 11 de octubre del 2008). Disponible en <http://www.malianteo.com/foros/1795956.post2.html>.
7. 7. Tanaka M. Curiosidades del mundo. (Citado el 7 de octubre del 2008). Disponible en <http://www.bloflux.com/.../curiosidades-del-mundo.html>.
8. 8. Little J, Buyan E. Congenital anomalies in twins. Semin `Perinatol 2000; 15(10) 50-54.
9. 9. Kilkami MJ. Los gemelos unidos. Pediatría 2002; 31(2): 1017-24.
10. 10. Marín Padilla L. Las anomalías cardiovasculares en los gemelos del Toracópagos. Ped 2001; 23(4): 101-13.
11. 11. Behn O, Sean P. Malformaciones abdominales en los gemelos dobles. Pediatría Santiago de Chile 2001; 30(1): 29-32.
12. 12. Saez G, Otero L. Malformaciones en gemelos toracópagos. Pediatría, Santiago de Chile 2002; 28(3): 25-8.
13. 13. Corona Rivera JR. Nosología actual de las duplicaciones embrionarias. Bol- Med Hosp Infant Mex 2000; 57(2): 104-115.
14. 14. Ayala Seret S, García Aguilar M, Alvarez Valdés V, Debrok Anaya J. Murió uno de los siameses que nació en Granadero Baigorria. Medisan 1998; 2(4): 44-47.
15. 15. Otero Hincapié. Gemelos fusionados: enfoque diagnóstico. Valoración ecográfica del corión. Bol Hosp. Viña del Mar 2002; 48(2): 119-21.
16. 16. Arriagada R Sandra, Moreno S Rodrigo, Herrera G Dalivor, Parra B Cristian, Ortega T Dulia, Arrizada G Noemí. Reconstrucción cardíaca en gemelos toracópagos mediante imágenes de tomografía computarizada y resonancia magnética. Rev Chil Radiol 2004; 10 (3): 139-146.
17. 17. Ramírez Liliana. Separan a dos bebés siameses unidos por el abdomen. (Citado el 6 de febrero del 2009). Disponible en <http://www.antena3noticias.com/PortalA3N/...siameses-unidos-por-abdomen/458412/html>
18. 18. Sabán Ruíz J. Separan a dos hermanos siameses unidos por tórax y abdomen. (Citado el 17 de febrero del 2008). Disponible en <http://www.ntn24.com/.../separan-a-dos-hermanos-siameses-unidos-torax-y-abdomen.html>.
19. 19. Galano Stevens Emilio. Toracópagos. Presentación de un caso. VI Congreso Virtual Hispano Americano de Anatomía Patológica; 25/5/98. La Habana.
20. 20. Lugones Miguel. Siameses. Rev Cub Med Gen Int 1999; 15(4): 472-5.
21. 21. Espinosa AH, Pérez A, Martínez A, Ávalos E, González J. Diagnóstico prenatal de feto bicéfalo por ecografía. Rev Cub Ped 1990; 62(5):776-83.
22. 22. Peñalver R. La desunión de las siamesas Maylín y Mayelín. Bohemia 1974; mar

22:32-

35.

1. 23. Votteler TP. Conjoined twins. En: Welch KJ et al. Pediatric Surgery. Chicago: Year Book Medical Publishers 1986; t 2, 771-9.
24. Descargues G, López M. Siameses. Acta Obstet Gynecol Scand 2004 Aprl ; 83(4):317-21.
2. 25. Wong TJ, Jagan YT, Chee CP, Tan KC . Management of xiphopagus conjoined twins with small bowel obstruction. J Pediatr Surg 1986; 21(1): 53-7.
3. 26. Hung WT, Chen WJ, Chen HT, Hau TC, Chao CCh, Wu TT. Successful separation of ischiopagus tripus conjoined twins. J Pediatr Surg 1986; 21(11): 920-3.
4. 27. Spitz L, Crabbe DCG, Kiely EM. Separation of thoraco-omphalopagus conjoined twins with complex hepato-biliary anatomy. J Pediatr Surg 1997; 32(5): 787-9.
5. 28. Hubert P. Separan a dos siamesas que nacieron unidas por el abdomen. (Citado el 3 de Julio del 2008). Disponible en <http://www.nortecastilla.es/.../separadas-siamesas-unidas-abdomen-200807031133.html>.
6. 29. Placentini Pablo. Nacieron siameses unidos por el abdomen en el hospital de Baigorria. (Citado el 18 de enero del 2008). Disponible en <http://www.bloflux.com/.../curiosidades-del-mundo.html>.

Anexos

Figura 1. Toracópago. Vista anterior Figura 2. Toracópago. Vista posterior



Figura 3. Acrúneo en vista anterior, Figura 4. Acrúneo en su vista posterior. cara deforme con labio leporino, ausencia de labio inferior, deformidad de partes blandas y pabellones auriculares.